FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1928

THÈSE

N° 47

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

MARCUS PAUL-LÉON-BERNARD

Né à Sermaises-du-Loiret (Loiret), le 10 Août 1903

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

ET SYPHILIS

Président : M. CARNOT, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1928

THESE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

1 M

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1928

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

MARCUS PAUL-LÉON-BERNARD

Né à Sermaises-du-Loiret (Loiret), le 10 Août 1903

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

ET SYPHILIS

Président : M. CARNOT, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1928

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFÉNEAU.
Thérapeutique	LŒPER.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	BRANCA.

II. — AGRÉGES EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngie.
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
QUÉNU	Pathologie chirurgicale.
RICHET Fils	Physiologie.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.
TANON	Pathologie médicale.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.

MM	
LÉRI	Clinique médicale.
MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
VILLARET	Clinique médicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. CARNOT

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
MÉDECIN DE L'HÔTEL-DIEU
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MON PÈRE, LE DOCTEUR MARCUS

ce faible témoignage de mon affection et de ma reconnaissance.

MEIS ET AMICIS

A LA MÉMOIRE

DE MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GILBERT

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A L'HÔTEL-DIEU
COMMANDEUR DE LA LÉGION D'HONNEUR

A LA MÉMOIRE

DE M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CHARLES FOIX

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Auprès de qui j'ai passé deux années d'externat.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A Monsieur le Professeur SERGENT

A Monsieur le Professeur LEJARS

A Monsieur le Docteur PARMENTIER
Médecin honoraire des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur CHABROL
Professeur agrégé, Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur H. BENARD
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur WOLFROMM
Assistant de consultation des Hôpitaux

A MES MAITRES D'EXTERNAT

A Monsieur le Professeur Marcel LABBÉ

A Monsieur le Professeur agrégé HARVIER
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur agrégé RIEFFEL
Chirurgien honoraire des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur LEVANT
Accoucheur des Hôpitaux

Introduction

Les hasards de la clinique nous ont permis d'étudier récemment, avec MM. Henri Bénard et E. Fatou, un sujet notoirement syphilitique, porteur de tares diverses et atteint d'ostéopathies rappelant à certains égards la maladie osseuse de Paget.

L'intérêt de cette observation nous a paru considérable : depuis plusieurs années, en effet, l'étiologie énigmatique de la maladie osseuse de Paget est en discussion dans les différentes sociétés savantes et sert de thème à de nombreux travaux parus dans les journaux médicaux du monde entier.

La question n'est pas encore résolue. Il nous a semblé que l'étude du cas de MM. Bénard et Fatou était susceptible d'appuyer dans une certaine mesure la thèse de l'origine syphilitique possible de la maladie osseuse de Paget.

A bien analyser, nous montrerons que des différences subsistent pourtant.

En réalité, des observations comme celle que nous rapportons, prouvent surtout que la syphilis vieillie, l'hérédo-syphilis tardive plutôt, peuvent donner naissance à des ostéopathies systématisées, simulant étrangement la maladie osseuse de Paget.

Ce n'est là qu'un « argument par analogie », il a néanmoins sa valeur.

Beaucoup plus troublante est la seconde observation, inédite également, que le docteur Fatou a bien voulu nous communiquer.

Ici le débat rebondit pour ainsi dire : il s'agit en effet d'une maladie osseuse de Paget authentique, d'autant plus intéressante qu'elle concerne une forme assez rare de Paget : la forme localisée à un seul os long — le *tibia*, « *os chéri de la syphilis* » *et du Paget*.

Or, cette seconde malade est syphilitique.

Malgré que ses réactions sérologiques soient à peu près éteintes, le Paget évolue chez elle sur le mode classique de déformation progressive typique, douloureuse, hyperthermique localement.

C'est là un fait qui ne peut manquer de frapper l'esprit : ce paradoxe de l'évolution du Paget dans les cas de syphilis « *éteintes* » par ailleurs. Il a été justement souligné par Faugeron dans sa thèse (Paris 1923).

On voit par cette simple esquisse l'intérêt du problème étiologique que soulèvent les cas de syphilis osseuse pagétiforme et de maladie osseuse de Paget. Il serait à désirer que de telles observations soient systématiquement recueillies et publiées : seule l'accumulation des documents permettra peut-être un jour d'arriver à des conclusions définitives concernant l'étiologie de la maladie de Paget.

Les observations sur lesquelles est basé notre modeste travail ne paraîtront pas indifférentes à ce point de vue.

Observations

OBSERVATION I

(Dr[s] H. Bénard et E. Fatou, *inédite*)

Maladie osseuse du type Paget chez un hérédo-syphilitique

Il s'agit d'un homme de 57 ans, venu s'inscrire fin 1927 à la consultation de l'Hôtel-Dieu pour des douleurs et des ulcérations des membres inférieurs.

Le passé médical du malade est lourdement chargé. La vision de l'œil gauche est perdue ainsi que l'ouïe du même côté. Cette cécité et surdité seraient « congénitales » aux dires du sujet.

Notons qu'une paralysie faciale gauche est apparue chez lui à 28 ans. Elle dura trois semaines et guérit sans séquelles.

A 35 ans, otite gauche dont il reste trace depuis sous forme d'un écoulement chronique.

En outre, le sujet est porteur d'une hernie inguinale droite et d'une varicocèle du même côté.

Pas de maladie vénérienne acquise : il se défend d'avoir jamais eu de chancre.

Mais l'interrogatoire nous apprend que sa mère morte à 85 ans, et qui aurait toujours vécu en excellente santé, avait eu six fausses couches en dehors de ses trois enfants.

Son père est mort de gangrène sénile.

Notre malade a perdu une sœur morte à 38 ans de tumeur cérébrale. Son frère, âgé de 63 ans, serait bien portant.

Lui-même est marié, sa femme atteinte d'hémiplégie droite a un Wassermann fortement positif. Il a cinq enfants.

Histoire de la maladie

C'est il y a 10 ans environ, vers 1918, pour la première fois que le malade ressentit des douleurs à la face interne de la jambe droite : douleurs du type osseux l'obligeant parfois à rester alité.

En 1925, apparut une tuméfaction à la face interne de la jambe droite : on fit alors vraisemblablement le diagnostic de gomme ostéo-périostique du tibia, car le Wassermann pratiqué à cette occasion se révéla positif.

En quelques années, la face antérieure des deux tibias se tuméfia et aboutit à la déformation actuelle rappelant dans son ensemble la maladie osseuse de Paget : forte convexité antérieure des deux tibias qui présentent un écartement en parenthèse, mais, pas d'augmentation concomitante du volume du crâne, pas de diminution sensible de la taille.

Etat actuel du malade (janvier 1928).

A l'inspection du sujet, l'observateur est immédiatement frappé par la déformation de la face, de la clavicule gauche et des membres inférieurs.

Il y a une *hémi-atrophie faciale gauche* très nette : réduction de volume de toutes les saillies osseuses, frontale, malaire, et maxillaire. Peut-être cette hémi-atrophie est-elle consécutive à la paralysie facile dont le sujet aurait été atteint vers 25 ans. Faut-il y voir au con-

traire un désordre bien antérieur : congénital ou infantile ?

La clavicule gauche fait une saillie anormale, tuméfaction lisse en « anse de panier ». A sa partie moyenne, l'épaisseur est double de la clavicule droite.

Rien apparemment au squelette costo-vertébral en dehors d'une légère voussure dorsale d'aspect banal.

Rien au bassin ni aux fémurs.

Les tibias par contre, offrent une déformation bilatérale très accentuée.

La diaphyse présente une forte convexité antérieure dont le maximum siège au tiers moyen de l'os.

En vue frontale, les deux jambes sont écartées en parenthèse.

Cette hyperthose diffuse est *douloureuse* : douleurs du type lancinant, « élancements » dit le malade.

Il y a *élévation de la chaleur locale* à ce niveau.

Le tibia droit, en outre, présente à sa face antérieure un peu au-dessus du milieu de la diaphyse, une tumeur de la dimension d'une pièce de cinq francs, tumeur cratériforme : le centre déprimé est pseudo-fluctuant, le pourtour de consistance osseuse est saillant, il fait corps avec l'os, touchant en dedans à la crête tibiale, son rebord externe abrupt est implanté sur la face antéro-externe de l'os. C'est cette tumeur qui fut considérée comme une gomme en 1925. Disons tout de suite que sur les épreuves radiographiques, aucune ombre supplémentaire ne décèle cette exostose tibiale : le reliquat actuel est vraisemblablement fibro-périosté.

Le malade présente à la face antéro-interne du tiers inférieur des deux jambes, des ulcérations en voie de guérison, ulcérations très superficielles, reposant sur une base non infiltrée comme il est fréquent d'en voir sur un terrain légèrement variqueux. Pas de pigmentation jambonnée autour.

Par ailleurs le malade ne présente aucun trouble viscéral. Poumons et cœur normaux. Tension artérielle 14 — 7 au Vaquez.

Réflexes pupillaires et tendineux normaux.

L'examen des yeux a été pratiqué le 16 décembre 1927 dans le service de M. le Pr. Terrien (Dr Hudedo) :

O. D. réflexes normaux ; fond de l'œil normal. V = + 1 à 15° = 5/10.

O. G. Cataracte congénitale.

Réaction de Wassermann (26 janvier 1928). + + +

Radiographies.

Nous avons fait radiographier les deux tibias face et profil, les deux clavicules de face, le crâne de profil.

Le tibia du côté gauche, en vue frontale, apparaît extraordinairement épaissi. L'épiphyse supérieure est sensiblement normale, mais au-dessous, jusqu'à la malléole l'os a la forme d'un pilier massif, il y a épaississement considérable du tissu compact, notamment à la jonction du tiers inférieur et du tiers moyen.

De profil la forme de l'os est modifiée : le tibia décrit un arc à convexité antérieure, mais on reconnaît que cette convexité antérieure est due, moins à une courbure de l'os qu'à une addition de tissus osseux compact au cylindre tibial. Cette addition de tissus néoformés qui épaissit le bord antérieur de l'os, commence au-dessous du médaillon tibial et renforce le bord antérieur sur ces deux tiers supérieurs. Au tiers inférieur de l'os, le bord antérieur redevient presque normal, mais le bord postérieur augmente alors d'épaisseur jusqu'à la malléole.

L'opacité de ce tissu osseux est presque uniforme comme il est classique de l'observer dans les anciennes ostéïtes tertiaires qui définitivement fixées ont abouti à « l'os d'ivoire ».

Le tibia droit ne présente pas le même aspect lésion-

Malade de l'Observation I

nal. Ici, le tiers inférieur de l'os est indemne. Mais, au-dessus, le tibia est très épaissi jusques et y compris le plateau tibial indemne à gauche : loin d'être uniforme, le tissu osseux est parsemé de taches claires et sombres, géodes et zones de condensation. Le bord antérieur de l'os apparaît irrégulier sur le cliché de profil. Il semble que la lésion soit surprise ici à un stade encore évolutif : c'est l'aspect vermoulu de l'ostéomyélite gommeuse diffuse, l'image en formé de gourdin noueux et non l'os d'ivoire.

La radiographie des clavicules montre un épaississement régulier des deux tiers internes de la clavicule gauche.

La voûte crânienne présente une table externe et interne bien limitées, pas de contour flou, ouaté comme dans les formes typiques de maladie osseuse de Paget. Mais, toute l'ombre crânienne est tachetée de fines pommelures, aspect tout à fait anormal et qui pose précisément un problème diasgnostique entre la syphilis et un début de Paget.

*
* *

En résumé voici un malade atteint de lésions osseuses disparates évoluant sur les os longs (tibias) sur le type de l'ostéïte tertiaire gommeuse diffuse et en d'autres points (os plats du crâne et clavicule) sur un mode rappelant la maladie osseuse de Paget.

L'étiologie syphilitique des lésions tibiales n'est pas douteuse : notre malade est notoirement syphilitique, toute son histoire même le montre frappé à différentes reprises de manifestations d'une syphilis héréditaire particulièrement tenace. (La notion de 6 fausses couches chez sa mère, le décès suspect de sa sœur à 38 ans de tumeur cérébrale, son propre passé pathologique, surdité et cécité gauches datant du jeune âge. paralysie faciale ancienne,

le tout confirmé par des réactions de Wassermann positives constituent un ensemble de faits irrécusables.)

La propre femme du sujet est actuellement paralysée avec Wassermann positif. Peut-être y a-t-il eu surinfection chez notre malade, ce qui pourrait expliquer la gravité et la ténacité de son atteinte.

Il n'en est pas moins vrai qu'il est logique d'attribuer à la syphilis dont il est frappé, toutes les lésions osseuses qu'il présente.

On voit donc l'intérêt qu'une pareille observation offre à l'appui de l'opinion des auteurs soutenant l'origine syphilitique de la maladie osseuse de Paget.

Elle peut être présentée comme une forme hybride, plus près certes du cadre de la syphilis osseuse, mais néanmoins s'apparentant par sa systématisation et sa morphologie à la maladie osseuse de Paget.

OBSERVATION II (Docteur E. Fatou, *inédite*)

Maladie de Paget localisée au tibia droit.

La malade est âgée actuellement de 52 ans.

Il y a près de 12 ans qu'a débuté l'affection de sa jambe droite.

C'est en octobre 1916 que s'étant cognée, elle ressentit une douleur violente à la face antérieure de la jambe. Un médecin consulté ne remarqua rien d'anormal. Pas de déformation du tout à cette époque. Les douleurs persistant de façon anormale, une prise de sang fut faite : réaction de Wassermann négative. Pas de diagnostic ni de traitement.

En même temps apparaissent les symptômes semblant traduire une imperméabilité rénale : enflures accompagnées de céphalée.

Il arrive que la malade ait soif, boive et n'urine plus : des bourrelets d'œdème apparaissent, en même temps céphalée et somnolence sans sommeil véritable. A l'occasion d'une infection grippale par exemple, la malade a les reins bloqués pendant 48 heures à la suite d'absorption de quinine.

Les symptômes furent assez marqués pour faire diagnostiquer une crise d'urémie. Pendant 18 mois le régime sans sel lui fut imposé par son médecin.

Aucune amélioration réelle. Une déformation de la jambe apparaît. La marche devient pénible et douloureuse.

Radiographie faite vers 1917 ou 1918.

En 1918, le Pr Castaigne, appelé en consultation, diagnostiqua un cas de syphilis osseuse. Il attribue le mauvais état de la malade à la carence de sel qui lui a été imposée. Il lui prescrit de changer de régime, lui permet le sel. Il fait le diagnostic de syphilis méconnue, avec insuffisance glandulaire : ces apparitions et disparitions subites d'enflures, relèvent d'infiltrations des tissus.

La lésion de la jambe lui paraît rentrer dans le cadre de la syphilis osseuse. Le traitement mercuriel est institué : piqûres intra-fessières de biodure de Hg.

Le Dr Desmoulières continue pendant plusieurs années le traitement dans la même direction.

Entre temps, la jambe droite se déforme de plus en plus, la face antérieure du tibia s'élargit, la crête tibiale s'émousse, l'os s'incurve en arc convexe en avant et en dehors.

En 1918, la température s'élève tous les jours à 38°, pendant le traitement.

Depuis un an la ménopause est survenue (août 1926) précédée pendant quelques mois de dysménorrhée (écart de 2 à 3 mois entre les époques). Cortège habituel de

bouffées de chaleur, de transpirations profuses généralisées, parfois localisées au crâne. Pas de vertiges.

Etat actuel (janvier 1928).

Tension artérielle 16 — 8, 5 au Vaquez. Cœur normal.

Poumons normaux.

La malade accuse une certaine atonie intestinale.

Système nerveux apparemment intact : réflexes normaux.

La malade se plaint de souffrir fréquemment de la tête. La céphalée lui paraît variable de caractère (peut-être est-elle de nature osseuse dans certains cas, rénale dans d'autres) — de même l'enflure frontale qu'elle dit observer souvent : infiltration par imperméabilité rénale ou poussée périostique ?

Jambe droite. Au début la malade souffrait lorsqu'elle subissait un choc. Actuellement, la jambe est le siège de douleurs spontanées sans horaires fixes. La fatigue les provoque. Il s'agit d'une douleur sourde, la jambe est pesante, lourde. Il n'y a pas de rougeur à l'examen : la peau est lisse, normale de teinte.

Il y a une *élévation marquée de la chaleur locale* le long du tibia droit.

La jambe présente une forte incurvation à convexité antéro-externe. Le tibia paraît à la palpation extraordinairement élargi.

Depuis quelque temps, sont survenus de nouveaux points douloureux osseux disséminés : aile iliaque gauche, les deux fémurs, les côtes, l'angle de la mâchoire de chaque côté, l'os malaire gauche principalement. Ces points douloureux sont parfois spontanés, ils sont exagérés par la pression. Des douleurs surviennent par poussées, le matin certains jours. Il faut en rapprocher les maux de tête, « l'enflure » crano-frontale correspondante.

La radiographie du tibia malade donne l'aspect carac-

téristique des os atteint de maladie osseuse de Paget. Vue de profil, l'os présente la courbure classique en arc, le plateau tibial est déjeté en arrière. Le péroné intact, rectiligne, est demeuré vertical. Bord antérieur du tibia irrégulier mais net, aspect effiloché des 3/4 supérieurs du tibia dont l'épaisseur est plus de deux fois la normale. La cavité médullaire est irrégulière, des écheveaux de condensation osseuse la parcourent en tous sens. Le quart inférieur du tibia est respecté.

Jambe gauche radiologiquement intacte, pas de lésion radiographique à la hauteur du point douloureux fémoral. Le crâne ne présente pas de lésion caractéristique.

Antécédents : Père marié tardivement (40 ans passés).

Une sœur vivante atteinte de méningite vers 7 ans et guérie.

Grand'mère maternelle : un fils idiot, trois enfants morts en bas-âge, autres enfants dont sa mère asthmatique.

Antécédents personnels :

Une fausse-couche de six semaines (très douloureuse).

Un fils actuellement âgé de 27 ans. L'enfant était né à terme, bel enfant. Forte hémorragie après l'accouchement. A l'âge de 15 ans, troubles cérébraux : a voulu se suicider (revolver, pendaison), a eu des périodes de neurasthénie, des phobies. Les docteurs Pierre Marie, Dupré portèrent un pronostic sombre. A 18 ans (1921), le docteur Castaigne fit rechercher le Wassermann de cet enfant : fortement positif. Il témoigna à la mère sa surprise qu'elle ait une syphilis atténuée et son fils une forme à virulence si violente. Amélioration considérable de l'état psychique après traitement mercuriel. Le jeune homme mène actuellement une existence normale.

La malade, dont nous venons de relater l'observation, accuse une amélioration indiscutable à chaque série d'in-

jections mercurielles qui lui est faite : *l'amélioration porte sur les douleurs osseuses* surtout, car le traitement ne semble avoir eu aucune action sur la progression des lésions.

Le diagnostic ici n'est pas douteux : il s'agit d'un cas de maladie osseuse de Paget localisée depuis dix ans au tibia droit. Le fait n'a rien qui surprenne. Il est d'ailleurs possible que les douleurs que la malade accuse maintenant en d'autres points du squelette, soient le prélude d'une généralisation ultérieure comme il a été signalé dans des observations d'autres sujets où la maladie longtemps localisée a fini par se généraliser (André Léri).

L'intérêt de cette observation — outre sa rareté relative — consiste dans la forte suspicion de syphilis qui existe chez notre malade.

S'agit-il d'une syphilis héréditaire méconnue à manifestations tardives ? Les réactions sérologiques éteintes chez notre malade sembleraient l'indiquer. L'éclosion d'accidents de syphilis cérébrale survenant au moment de la période de croissance chez son propre fils, nous paraît devoir entraîner le diagnostic rétrospectif de syphilis chez la mère.

Nous nous trouvons dès lors devant un cas de maladie osseuse de Paget à évolution typique sur un terrain syphilitique ancien.

CHAPITRE II

Le Cadre actuel de la Maladie osseuse de Paget

Un volume entier pourrait être écrit actuellement sur la maladie osseuse de Paget. On se reportera avec fruit à l'article récent de M. André Léri, dans le Traité de Médecine de Roger, Vidal et Teissier et à différentes thèses parmi lesquelles nous citerons celle de Faugeron (Paris 1923), inspirée par Fatou, et celle de Palmgren (Paris 1927), inspirée par MM. Achard et Thiers.

Nous allons seulement en résumer les traits essentiels de manière à pouvoir la mettre en parallèle avec certaines formes de syphilis osseuse.

Dans sa forme typique, généralisée, la maladie osseuse décrite par Paget en 1876 est une affection de l'âge mûr ou du vieillard : 50 ans en moyenne dans la statistique de Packard. En 1921, MM. Babonneix et Denoyelle ont présenté à la Société des Hôpitaux, une maladie de Paget ayant débuté à 82 ans.

Il est exceptionnel de surprendre le début de la maladie chez des sujets jeunes, mais le fait a été signalé (13 ans, 15 ans, 16 anc, 20 ans).

Faisons remarquer qu'il est en réalité souvent difficile d'affirmer la date du début, car l'affection longtemps latente peut être révélée par un traumatisme; dans d'autres cas une fracture de type spontané a pu précéder de vingt ans le début apparent : preuve que la fragilité osseuse, c'est-à-dire la lésion anatomique existait déjà à cette époque.

La maladie débute en général *par des douleurs* localisées à un tibia.

Ces douleurs spontanées précédent le plus souvent la déformation. Elles sont en général sourdes, se montrent par poussées où elles s'exacerbent avec des élancements. Elles n'ont pas le caractère nocturne des douleurs dites ostéocopes de la syphilis osseuse; elles sont au contraire exagérées par la marche et la fatigue et se calment par le repos au lit.

Elles s'étendent bientôt à d'autres points du squelette à l'autre jambe, aux fémurs, aux lombes, au rachis.

Le plus souvent c'est sur le tibia qui a été le siège des premières douleurs qu'apparaît *la déformation* initiale.

L'os atteint, se courbe progressivement en arc à convexité antérieure et externe. Tout se passe comme s'il fléchissait sous le poids du corps.

En même temps, l'os s'épaissit considérablement, la crête tibiale s'émousse.

Localement il y a une hyperthermie, très nette au toucher, mesurable facilement, la différence avec le côté sain étant de plusieurs degrés.

La même évolution atteint simultanément ou peu après l'autre tibia. Les fémurs se prennent à leur tour : ils deviennent douloureux, s'épaississent, se recourbent en arc également, dessinant une vaste courbure antéro-externe.

Dans l'ensemble, les deux membres inférieurs réalisent en vue frontale la parenthèse classique, l'écart entre les genoux pouvant atteindre 15 à 20 centimètres.

Mais la maladie osseuse de Paget frappe également le reste du squelette, le rachis se courbe en avant, à la voussure dorsale supérieure s'ajoute un tassement des vertèbres dorso-lombaires. Le thorax s'affaisse sur le bassin, plicaturant l'abdomen à la hauteur de l'ombilic.

Les clavicules saillent comme des anses de panier.

Les membres supérieurs, fréquemment tordus sur leur axe huméral ou radial, descendent par suite de l'affaissement du tronc, jusqu'aux genoux, donnant au sujet l'aspect qui a été si justement comparé à celui des grands singes anthropoïdes.

Enfin le crâne lui-même présente une des modifications les plus importantes et les plus intéressantes de la maladie. Il augmente d'épaisseur peu à peu, aboutissant à des mensurations extraordinaires : 72 centimètres dans le cas de Semenon. D'où cette plaisante remarque : alors que leurs pantalons ont l'air de s'allonger, ces malades voient leurs chapeaux devenir de jour en jour trop petits.

La circonférence crânienne apparaît d'autant plus développée que le massif facial reste le plus souvent normal. Signalons néanmoins, la fréquence du prognatisme par épaississement de la saillie mentonnière et le développement du bord alvéolaire qui détermine de l'alvéolite impulsive et rend tous les quelques mois inutilisables les appareils de prothèse dentaires dont ces malheureux peuvent être porteurs.

L'épaississement de la voûte crânienne s'accompagne fréquemment de modifications de la base du crâne, bien étudiées anatomiquement par André Léri. La base du crâne fait saillie dans la cavité crânienne : *convexobasie* d'A. Léri.

Tout se passe comme si le crâne reposant sur les condyles occipitaux, s'affaissait tout autour de ce point d'appui. D'ailleurs il regagne le plus souvent dans les autres

diamètres en largeur notamment, ce qu'il perd en hauteur.

Enfin, l'hypertrophie osseuse détermine un rétrécissement des trous de la base. Peut-être doit-on interpréter ainsi, par la compression des tronc nerveux, certains symptômes douloureux ou fonctionnels atteignant les nerfs crâniens : la *surdité* notamment si fréquente chez les Pagétiques.

Autre conséquence possible : l'hypertension du liquide céphalo-rachidien, à laquelle Pierre Marie et André Léri ont attribué dans un cas l'existence d'une cavité syringomélique et d'une sclérose des cordons postérieurs coïncidant avec le Paget (Soc. Méd. des Hôp., 31 oct. 1919). Le cas est resté unique.

On peut néanmoins en rapprocher une observation d'Achard et Thiers (Thèse Palmgren) où il existait une hydromyélie lombaire et une sclérose latérale qui s'était révélée sur le vivant par un signe de Babinski unilatéral.

A côté de ces déformations caractéristiques, certains auteurs ont signalé des atteintes des métacarpiens et des métatarsiens (André Léri).

Aussi est-il actuellement de règle de procéder à la radiographie systématique des parties en apparence indemnes du squelette, notamment des *os courts des mains et des pieds*, qu'il a été longtemps classique de décrire comme échappant au processus pathologique de la maladie osseuse de Paget.

Les *douleurs* qui marquent le début de la maladie, continuent pendant la période d'état : nous avons dit qu'elles étaient spontanées, mais elles prennent rapidement les caractéristiques de la douleur provoquée : la pression du tibia devient en effet le plus souvent très douloureuse. Chez la malade de notre deuxième observation, la première manifestation douloureuse fut causée par un choc à la face antérieure du tibia ; à cette époque aucune dé-

formation n'existait encore, or, la malade ressentit de ce heurt une telle douleur qu'elle crut s'évanouir. Il y a là un fait très intéressant à notre avis, si l'on songe qu'il a été signalé des cas de maladie de Paget consécutifs à un traumatisme (André Léri et Legros ; Iconographie de la Salpêtrière, juillet-août 1912). En réalité, dans notre observation II, nous aurions plutôt tendance à admettre que le traumatisme n'a fait que révéler une maladie de Paget latente. Il en est vraisemblablement de même pour les autres cas considérés comme consécutifs au traumatisme.

Signalons enfin une particularité digne de remarque de la maladie osseuse de Paget : *les calcifications artérielles des membres* et les sclérooses vasculaires des gros troncs, aorte en particulier, dont il faut rapprocher les lésions des artères nourricières des os, vues par André Léri et auxquelles cet auteur attribue un rôle pathogénique important dans la production des lésions osseuses.

Pour Palmgren, l'artériosclérose n'existe que dans la moitié des cas. Trois des malades d'Achard et Thiers dont il rapporte l'observation, n'ont aucune manifestation circulatoire anormale, la tension artérielle est plutôt basse, enfin dans deux autres cas examinés anatomiquement, le cœur et l'aorte étaient sains.

Formes localisées de la Maladie osseuse de Paget

A côté de la forme typique de la maladie osseuse de Paget, il existe des formes partielles :

Formes unilatérales : Klippel et Pierre Weil, Soc. de Neurologie, 5 nov. 1918.

Obs. III de la thèse Lugnier, Paris 1913.

Formes localisées à un os long : Fémur droit, cas de Massary et Léchelle, 1920.

Humérus gauche, cas d'Œttinger, 1920.

Tibia gauche, cas Burnier (*Ann. des Mal. Vénér.*, juin 1918).

Tibia gauche, cas de Souques (Thèse Faugeron).

Tibia droit, cas de Chabrol et Haguenau (Faugeron).

Formes localisées au crâne : Cas de Catola, Nlle Icon. de la Salpêtrière, 1900.

Cas de Semenon (Thèse Paris, 1921).

Formes localisées à une clavicule même.

Cas d'André Léri (*Soc. Méd. des Hôp.* 5 mars, 1920).

Paget familial

A titre de curiosité, ajoutons qu'il a été signalé des cas de Paget familial. On en trouvera la liste dans l'excellente thèse de Faugeron qui a pu compter quatorze familles pagétiques englobant vingt-neuf malades.

La plus curieuse de ces observations est sans contredit celle d'Ettinger et Agasse-Lafond (1905) concernant une famille de blanchisseurs où le père et deux fils sur trois étaient pagétiques.

Etude radiologique de la Maladie osseuse de Paget

Il est évident que dans les cas typiques de la maladie de Paget, le diagnostic est fait à la seule inspection du malade. Mais même dans ces cas, la radiographie est extrêmement utile : pratiquée systématiquement, elle

peut très bien déceler des localisations méconnues de la clinique.

Enfin, dans les formes anormales, incomplètes, localisées à un seul os, elle est absolument indispensable, et là encore ne doit pas être limitée au seul os, apparemment atteint.

Le crâne dans la maladie osseuse de Paget offre une image vraiment pathognomique : épaississement considérable de la voûte, disparition de la table externe remplacée par un contour flou, nuageux, floconneux, ouateux (A. Léri). L'aspect général de la radiographie est pommelé : les tâches sombres traduisant les îlots d'ostéïte condensante et les halos clairs, le travail de raréfaction osseuse.

La base offre cette convexobasie décrite par A. Léri.

La selle turcique est en général normale.

Les os longs présentent également un aspect radiographique très spécial. Si nous l'étudions par exemple sur un tibia, os de prédilection du Paget, nous voyons sur le cliché de profil, la courbure de l'os en arc à convexité antérieure, son plateau tibial déjeté en arrière. Le maximum des lésions siège à la diaphyse. La cavité médullaire est souvent élargie. Elle est entourée d'un os dont la fine structure normale a disparu, remplacée par un entremêlement d'effilochures et de taches plus claires allongées dans la longueur de l'os.

Rappelons que la radiographie systématique des mains montre fréquemment un métacarpien géant, arqué, épaissi, opaque, alors que les autres sont demeurés normaux.

Anatomie pathologique

En l'absence de documents personnels, nous n'avons pas l'intention de reprendre l'étude anato-pathologique de la maladie osseuse de Paget, renvoyant notamment aux travaux du Pr. Ménétrier et Gauckler et à la thèse récente de Palmgren inspirée par le Pr Achard et Thiers.

Les lésions osseuses sont classiques.

Macroscopiquement, l'os est rougeâtre, très vasculaire, rugueux. Son volume est énorme, mais sa consistance est friable, ce qui explique les fractures spontanées.

A la coupe il y a association de processus d'ostéïte raréfiante (vacuoles, porosité) et d'ostéïte condensante. La vascularisation intense y ajoute de nombreux foyers hémorragiques et des lacs sanguins.

Histologiquement, la résorbtion de l'os se fait à partir de la cavité médullaire et de canaux vasculaires par extension de logettes bordées de cellules à myéloplaxes, responsables du processus destructeur.

Parallèlement, l'os réagit par formation de stratifications successives.

Ménétrier et Gaukler ont signalé une endartérite diffuse de tous les os, mais ces lésions n'ont pas été retrouvées dans les cas récents d'Achard et Thiers (Thèse Palmgren).

A ces lésions fondamentales, s'ajoutent des lésions associées :

Lésions cérébrales banales.

Lésions de sclérose médullaire du type tabétique (Chartier et Descomps), sclérose des cordons postérieurs avec cavité syringomyélite (P. Marie et A. Léri), sclérose des cordons latéraux (Achard et Thiers).

On a décrit autrefois les lésions de névrite périphérique ; récemment une sclérose des ganglions rachidiens.

Plus intéressantes sont *les lésions des glandes endocrines* (Dalché et Galup).

Dans un des deux cas récents d'Achard et Thiers, il y avait une lésion thyroïdienne importante (goître scléreux et ossifié, avec lésions inflammatoires nodulaires et vascularisation pathologique). L'hypophyse était indemne.

Dans le second cas la thyroïde était normale et l'hypophyse au contraire très sclérosée.

CHAPITRE III

Syphilis osseuse et Paget

Les notions précédentes vont nous permettre maintenant de discuter les relations qui peuvent exister entre la syphilis osseuse et l'ostéopathie de Paget.

Historique

Le premier rapprochement des deux maladies date 1903 : en mars 1903, Lannelongue, à l'Académie de Médecine, émit l'idée que la maladie osseuse de Paget n'était qu'une manifestation tardive de l'hérédo-syphilis.

Le professeur Fournier adopta à peu de chose près cette manière de voir (Thèses de Fréchou et de Nogellen).

Puis Ménétrier et Gauckler apportèrent deux cas de maladie de Paget chez des sujets atteints de syphilis acquise : Chartier et Descomps publièrent un cas où Paget et Tabès coïncidaient, Morax et Vergne, une association de rétinite syphilitique et de maladie osseuse de Paget.

En 1913, Souques, Barre et Pasteur-Valléry-Radot publient une première statistique de Wassermann dans la

maladie de Paget : sur quatorze cas, ils en accusent cinq positifs et neuf négatifs.

La même année, Dufour et son élève Bertin-Mourot se rallient à la théorie de la nature syphilitique tardive de l'ostéïte de Paget.

En 1923, Faugeron réunit cinquante-neuf cas de Paget où la réaction de Wassermann a été pratiquée, il en trouve seize posives contre quarante-trois négatives.

André Léri et Pierre Mathieu, confirment l'année suivante cette donnée statistique.

Entre temps, divers auteurs avaient apporté des arguments d'ordre thérapeutique : Ménétrier et Rubens-Duval, Jacquet, Ménétrier et Legrain, Lugnier (Oms. IV), Castex et Waldorp, Dufour et Bertin-Mourot, affirmèrent l'action du traitement spécifique dans la maladie de Paget.

D'autres auteurs publièrent d'ailleurs des résultats opposés (Gaucher et Rostaine, du Castel et Semper, Pasteur-Vallery-Radot, Stévenin et Fatou, Faugeron... etc.).

Depuis une quinzaine d'années, avec les travaux d'André Léri, Achard et ses élèves, avec les observations discutées à la Société Médicale des Hôpitaux ou publiées dans les Thèses de Lugnier, Wasertreger, Bertin-Mourot, Semenon, Faugeron, Palmgren, l'étude clinique et radiologique de la maladie osseuse de Paget, s'enrichit de précisions nouvelles qui tendent de plus en plus à la constituer en entité clinique bien tranchée.

Actuellement, la question des rapports de la syphilis osseuse et de la maladie de Paget est loin d'être éclaircie.

Certains auteurs, notamment le Pr. Ménétrier, H. Dufour, Babonneix et Denoyelle, Claude et Oury, Milian, soutiennent la nature syphilitique du Paget.

D'autres avec Souques Pasteur-Vallery-Radot, Guyot, Wasertreger, Semenon, Faugeron, défendent l'autonomie nosologique du Paget.

Enfin, le Pr. Achard, M. André Léri sans nier l'intervention possible de la syphilis, considérent que la maladie osseuse de Paget est un syndrome susceptible de reconnaître diverses étiologies agissant sur le système osseux par l'intermédiaire de modes pathogéniques divers : glandulaire (Achard), vasculaire (André Léri).

L'étude parallèle de la syphilis osseuse tardive et de la maladie de Paget, va nous montrer jusqu'à quel point il est légitime dans l'état actuel de nos connaissances de se rallier ou non à l'hypothèse de l'identité étoliogique des deux affections.

Analogies cliniques.

Le Professeur Fournier a montré les ressemblances cliniques existant entre l'ostéïte syphilitique et la maladie de Paget :

La prédilection pour le tibia est la même dans les deux affections.

Les localisations osseuses sont *multiples* chez un même sujet.

Le *caractère des ostéopathies* est semblable : déformations massives avec épaississement et hyperostose.

Evolution précédée de *douleurs*.

Hyperthermie locale.

Reprenons une à une, les données du Professeur Fournier.

Prédilection pour certains os. — Il est exact que le tibia est donné par toutes les statistiques comme l'os aimé de la syphilis :

A. Fournier, 91 localisations tibiales sur 193 os touchés.

Bénazet, 39 localisation tibiales sur 97 os chez 31 malades.

Chenet, 30 localisations tibiales sur 100 os atteints.

Nous n'avons pas établi de statistique comparable dans le Paget; cette proportion des localisations tibiales est ici certainement dépassée : une maladie de Paget sans atteinte des tibias est exceptionnelle.

Le crâne est proportionnellement plus souvent touché dans le Paget que dans la syphilis osseuse.

Les *localisations osseuses sont multiples* chez le même sujet, mais, en serrant de plus près l'argument, l'analogie disparaît :

Dans la syphilis les localisations osseuses sont disséminées, sans lien entre elles. Au contraire, dans le Paget, elles sont systématisées suivant une marche progressive et aboutissent au fur et à mesure que la maladie se complète, au type pathologique si caractéristique que nous nous sommes attachés à décrire dans le chapitre précédent.

Néanmoins, notre première observation prouve que la syphilis osseuse peut exceptionnellement ébaucher un ensemble de localisations (tibiales, claviculaire et crânienne) qui se rapproche dans une certaine mesure de la maladie de Paget. Il faut étudier de près les caractères des ostéopathies pour mettre en relief une différence.

Fournier donne comme argument, en effet, l'identité des déformations : leur caractère massif par épaississement et hyperostose.

Dans la syphilis osseuse tertiaire du tibia il s'agit d'un épaississement diffus, cylindroïde qui émousse les crêtes; la face antérieure de l'os devient convexe transversalement et convexe dans le sens de la longueur.

L'axe de la jambe semble détruire une convexité antéro-interne (Ménard) aboutissant au fameux tibia Lannelongue, « en fourreau de sabre ».

Mozer a fait remarquer que, dans la plupart des cas,

l'os est augmenté dans sa longueur : ce tibia géant est caractéristique de l'hérédo-syphilis.

En réalité, le tibia de la maladie de Paget diffère de cette description.

La convexité antéro-interne est antéro-externe dans le Paget; elle prolonge une courbe analogue du fémur donnant avec le membre inférieur opposé la parenthèse typique.

Si l'on examine l'os *radiologiquement*, on voit que *dans le Paget il est courbé en arc, dans* la syphilis la courbure en arc n'est qu'apparente ; c'est la face antérieure qui bombe en avant et cette « bosse » est due à des additions successives d'os néoformés. La face postérieure de l'os reste le plus souvent verticale ; c'est l'épaisseur de l'os dans le sens antéro-postérieur qui s'accroît — et non l'os qui fléchit.

On voit donc que, même sur le terrain le plus favorable morphologiquement, il est possible de distinguer le Paget de la syphilis osseuse.

Notre Observation I est très instructive à cet égard : les tibias du malade, vus de profil, dessinent par leur bord antérieur cette convexité en avant particulière au tibia Lannelongue. La déformation est symétrique comme dans le Paget.

Mais la radiographie, dans notre cas, apporte un élément de différenciation, elle confirme le diagnostic de syphilis osseuse tardive.

L'aspect effiloché en écheveaux particulier aux tibias pagétiques fait place ici à l'image caractéristique donnée par l'ostéomyélite gommeuse tertiaire, diffuse : forme hyperostosante massive, désordonnée, en image de gourdin noueux au tibia gauche, forme condensée au tibia droit, en marche vers le stade ivoirin si caractéristique de la syphilis osseuse ancienne.

Au crâne, les ostéïtes syphilitiques évoluent sous forme

de productions exostosiques ou au contraire sous forme nécrosante.

Il n'y a jamais de nécrose osseuse dans le Paget. Ici l'hypertrophie crânienne est progressive, presque toujours globale, dans la syphilis elle est fréquemment segmentaire, localisée.

Le massif facial est rarement atteint dans le Paget, au contraire, très fréquemment le squelette naso-palatin est touché par la syphilis.

La clavicule est prise en masse dans le Paget. Dans la syphilis l'hyperostose est localisée à une extrémité, reliquat d'une gomme de l'extrémité interne par exemple.

Ajoutons que dans la syphilis osseuse il y a quelquefois des manifestations articulaires de voisinage, hydarthrose chronique, notamment, souvent bilatérale, peu douloureuse. Elles n'ont pas été signalées dans le Paget.

L'évolution douloureuse existe bien dans les deux maladies, mais ici encore le caractère des douleurs diffère. On connait la douleur à exacerbation vespérale ou nocturne, lancinante, gravative des syphilis osseuses, « douleurs ostéocopes ».

Dans le Paget la douleur tient à la fatigue, elle se calme au repos ou au lit.

L'élévation de la température locale existerait dans la syphilis et le Paget. C'est exact. Mais elle ne saurait prouver l'identité des deux affections : l'hyperthermie locale n'est pas spéciale en effet à ces deux seules affections, on la retrouve dans toutes les ostéopathies à caractère inflammatoire.

Avec la douleur, l'hyperthermie s'inscrit en faveur de la nature inflammatoire des deux maladies, mais non de leur identité.

La fréquence des altérations vasculaires chez les Pagé-

tiques peut-elle être interprétée comme un argument en faveur de la nature syphilitique de la maladie ? Il ne le semble pas. Comme l'a remarqué Faugeron, les calcifications artérielles si caractéristiques et si fréquentes dans la maladie de Paget, sont exceptionnelles dans la syphilis osseuse, même chez des vieillards. Au contraire du Paget, « les lésions artérielles de la syphilis sont électives, partellaires ».

Argument thérapeutique.

Un argument de valeur incontestable est mis en avant par les partisans de la nature syphilitique du Paget : *l'heureuse influence des traitements dits spécifiques* sur cette maladie.

Il est indéniable que les injections mercurielles (cyanure, biodure) arsenicales, bismuthées, agissent favorablement dans la plupart des cas sur les douleurs de la maladie osseuse de Paget. C'est un fait que des auteurs opposés à la théorie de la nature syphilitique du Paget, ont reconnu (P. Vallery-Radot et Fatou).

En réalité, là encore, l'argument n'est pas de nature à entraîner la conviction. Il a sa valeur. Il est à retenir au point de vue pratique dans une maladie si décevante sur le chapitre thérapeutique. Mais s'il agit parfois sur la douleur, le traitement n'empêche pas la progression ni l'aggravation continuelle des lésions osseuses au cours même de son application. Au contraire, la syphilis osseuse, de l'avis des syphiligraphes, se stabilise ou régresse sous l'influence du traitement intensif.

D'ailleurs la médication anti-syphilitique n'aurait pas toujours une action heureuse. Certains malades n'en ont pas retiré de bénéfice appréciable (Gaucher et Rostaine, Ducastel et Semper). Dans l'observation II de la thèse Lugnier, le traitement paraît avoir eu un mauvais effet.

Dans des observations de Souques, Chabrol et Hagueneau rapportées par Faugeron, des traitements énergiques et persistants pendant des années n'ont eu d'action ni sur les douleurs, ni sur l'hyperthermie locale, et n'ont pas empêché l'apparition de nouvelles localisations.

Dans le cas inédit communiqué par Fatou (Observation II de notre thèse) l'influence heureuse du traitement est indéniable, elle est si favorable sur l'élément douleur que la malade réclame d'elle-même le traitement. L'histoire de ce cas, malgré la négativité du Wassermann, ne permet pas de douter qu'il ne s'agisse d'un terrain syphilitique ancien, héréditaire peut-être. Mais, d'autre part, ici encore malgré des séries prolongées d'injections mercurielles, l'affection évolue, la déformation tibiale s'aggrave, l'hyperthermie inflammatoire persiste.

Devons-nous admettre la nature syphilitique de ce cas de maladie de Paget ? Si, au contraire, les deux affections diffèrent dans leur essence, s'il existe un Paget indépendant étiologiquement de la syphilis, ne peut-on supposer que par coïncidence le Paget évoluant en pareil cas sur un terrain syphilitique ancien ne soit influençable par le traitement anti-syphilitique, comme cela se passe par exemple pour l'association bien connue de syphilis et tuberculose ? L'hypothèse nous paraît mériter d'être suggérée.

La réaction de Wasserman dans la maladie osseuse de Paget

La réaction de Wassermann est presque toujours positive dans les cas de syphilis osseuse : Chenet, à **Berck,** étudiant 56 cas d'hérédo-syphilis à manifestations osseuses tardives trouve 52 fois le Wassermann positif. Même constatation dans les cas de syphilis osseuse tertiaire chez des sujets âgés.

Dans la maladie osseuse de Paget il semble que le pourcentage de Wassermann positifs soit très différent.

Si l'on s'en réfère aux statistiques publiées ces dernières années, qui seules sont susceptibles par leur étendue d'apporter une interprétation utilisable, nous voyons dans le relevé de Faugeron, qui a réuni, en 1923, 59 cas de Paget où la réaction de Wassermann a été pratiquée, seulement 16 réactions positives dont 4 faiblement contre 43 négatives, au total 27 % de Wasermann positifs. « En ajoutant, dit Faugeron, 7 cas enlevés à la colonne des Wassermann négatifs où le diagnostic de syphilis ancienne, éteinte sérologiquement, demeure probable, on arrive au pourcentage extrême de 32 % d'antécédents syphilitiques ».

André Léri et R. Mathieu, dans le Bulletin médical du 25 juin 1924, produisent une statistique basée, à peu de chose près, sur les mêmes éléments : 56 observations avec 16 résultats positifs et 40 négatifs — c'est-à-dire 28.6 % de positivité et 71.4 % de négativité, soit à peine un peu plus du quart des cas positifs.

Depuis la publication de ces documents, quelques faits intéressants de maladie de Paget ont été publiés, entre autre, une observation isolée de M.-P. Weil et Azoulay (Soc. méd. des Hôp., juillet 1924) concernant une malade de 51 ans, syphilitique ancienne (gomme du maxillaire, aortite, tabès) chez laquelle s'est déclarée une maladie osseuse de Paget.

Ajoutons 6 cas de Archard et Thiers (Thèse Palmgen) où le Wassermann fut pratiqué. Dans 4 cas aucun signe clinique de syphilis, Wassermann négatif. Dans 2 cas Wasserman positif, diagnostic de syphilis corroboré par la notion de fausses-couches antérieures. Cette petite statistique additionnée aux documents de Faugeron ou André Léri ne modifierait pas sensiblement le pourcentage.

La conclusion d'André Léri est formelle : « Ce n'est

pas sur les résultats de la réaction de Wassermann qu'on peut aujourd'hui étayer la théorie de l'origine syphilitique de la maladie du Paget ».

A. Léri fait très justement remarquer que le pourcentage des Wassermann positifs est vraisemblablement vicié dans le sens de l'exagération : chaque fois, en effet, que des sujets atteints de maladie osseuse de Paget présentent un Wassermann positif, même partiellement, l'observation est publiée, tandis que la plupart des cas à Wassermann négatif restent dans l'ombre.

Sans aller jusqu'à admttre avec Faugeron qu'en présence d'un cas douteux, morphologiquement apparenté à la syphilis osseuse et à la maladie de Paget, la constatation d'un Wassermann positif doive faire écarter le Paget et admettre le diagnostic de syphilis osseuse, nous soulignerons une objection de Fatou rapportée par Faugeron qui nous paraît très intéressante : « Si la syphilis était en cause dans le Paget, il serait vraiment singulier que la maladie osseuse de Paget manifestât précisément son activité dans les cas de syphilis éteintes cliniquement et sérologiquement, ce qui est la règle ».

Arguments anatomiques.

Nous avons exposé dans un pararaphe spécial les données établies actuellement concernant l'anatomie pathologique de la maladie osseuse de Paget. On conclura de leur étude qu'il n'y a pas d'argument anatomique venant appuyer la thèse de la nature syphilitique de cette affection : il n'y a pas de processus gommeux, le tréponème n'a jamais été découvert dans les examens histologiques. Les altérations consistent en une cirrhose de l'os, réaction pathologique qui n'est pas absolument spéciale à la maladie osseuse de Paget et lui est commune avec d'autres ostéopathies d'ailleurs non syphilitiques.

CHAPITRE IV

Discussion étiologique et pathologique

Le développement que nous avons donné à la confrontation de la syphilis osseuse et du Paget sur les différents points de vue clinique et radiologique, anatomique, sérologique et thérapeutique, va nous permettre d'être bref.

A la lumière de cette discussion parallèle, des deux observations que nous apportons, la première nous paraît devoir être rangée nettement dans le cadre de la syphilis osseuse. La ressemblance avec la maladie de Paget est toute suprficielle, elle se réduit à l'électivité de certaines localisations osseuses (tibias, clavicule, crâne) et à l'aspect extérieur des déformations. Analysée de plus près, elle se sépare nettement des caractères que nous avons assignés à la maladie de Paget authentique. La radiographie est ici absolument démonstrative.

Notre deuxième observation au contraire paraîtrait à première vue appuyer l'origine syphilitique de l'ostéïte déformante.

Il est exact qu'il s'agit d'un Paget authentique quoique

localisé à un tibia, évoluant sur un terrain syphilitique ancien. Admettre ici que la syphilis a causé la lésion osseuse qui équivaudrait à reconnaître la nature syphilitique de toute maladie de Paget.

Mais une coïncidence est possible. L'épreuve du traitement présente des caractères particuliers sur lesquels nous avons insisté : effet temporaire sur la douleur, mais en réalité aucune action sur la progression de la maladie dont la généralisation douloureuse fait prévoir l'extension osséuse.

*
* *

Dans l'état actuel de nos connaissances sur l'ostéïte déformante de Paget, nous ne croyons pas que l'on puisse prendre position pour affirmer son origine syphilitique.

Est-ce dire que la syphilis ne puisse jouer un *rôle indirect* dans sa genèse ?

C'est ici qu'interviendraient diverses théories qui ne sont pas en réalité des théories étiologiques, mais des hypothèses pathogéniques.

Telle est l'hypothèse qui fait de la maladie de Paget le résultat d'une artérite des artères nourricières des os (Becière, A. Léri). La syphilis, cause fréquente des artérites, pourrait alors intervenir en tant que facteur des lésions artérielles.

Mais des objections très fortes se présentent immédiatement :

— La généralisation des lésions artérielles opposée à la localisation à un ou quelques os seulement du Paget;

— L'absence constante de nécrose et de gangrène, conséquences pourtant logiques des lésions artérielles;

— Enfin rien ne démontre la priorité des lésions artérielles par rapport aux lésions osseuses. Ne peut-on avec Faugeron et Morrisson (opinion citée par Cone) prétendre que la calcification artérielle est le résultat et non la cause

du Paget et que les deux ordres de troubles sont sous la dépendance d'une cause plus générale encore mystérieuse.

De même la Théorie endocrinienne basée sur la constatation de troubles fonctionnels et de lésions anatomiques des glandes endocrines en coïncidence avec le Paget.

Il faudrait alors rechercher la cause des lésions glandulaires elles-mêmes. Le problème étiologique est simplement déplacé, non éclairci.

En réalité, la maladie osseuse de Paget nous paraît constituer un ensemble bien défini par ses caractères cliniques et évolutifs. En raisonnant par analogie, en tenant compte précisément de la ressemblance avec des ostéïtes infectieuses à marche lente (syphilitiques, pianiques), et en analysant ses signes évolutifs nous lui reconnaissons une allure nettement inflammatoire : début douloureux prolongé, phénomènes d'hyperthermie locale.

Il nous paraît logique, jusqu'à plus ample informé d'envisager l'ostéïte déformante de Paget comme une maladie osseuse à marche lente, de nature infectieuse et dont le germe est inconnu.

Conclusions

L'ostéïte déformante de Paget présente une individualité clinique autorisant à la regarder comme une affection autonome.

Dans sa forme typique, complète, elle confère au sujet atteint un aspect caractéristique « anthropoïde ».

Dans sa forme partielle, localisée parfois à un seul os, le diagnostic devient plus difficile. La radiographie est ici d'un puissant secours.

Le début par des douleurs osseuses, l'hyperthermie locale, la déformation particulière des os d'élection (tibias, crâne, etc.) l'extension progressive au squelette, la constatation d'altérations fréquentes des vaisseaux et des glandes internes, tout cet ensemble concourt à lui donner l'allure d'une ostéopathie de nature infectieuse.

La syphilis est-elle la cause directe de la maladie osseuse de Paget ? Agirait-elle indirectement par l'intermédiaire de lésions vasculaires ou glandulaires ?

Grâce à la réaction de Wassermann, elle peut être décelée dans le quart des observations. D'autre part, la syphilis osseuse tertiaire présente une certaine ressemblance avec l'ostéïte déformante, le traitement antisyphilitique agit sur les douleurs de l'ostéïte de Paget.

En réalité, cette parenté se réduit à des analogies morphologiques dont, après d'autres auteurs, nous avons montré la fragilité.

Dans l'état actuel de nos connaissances, la syphilis, pour troublante que soit sa coexistence avec certains cas de Paget, ne nous paraît pas devoir être envisagée comme un facteur étiologique direct ni indirect de la maladie osseuse de Paget.

Vu, le Doyen, *Vu, le Président,*

ROGER. CARNOT.

Vu, et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY.

Bibliographie

(Nous n'avons pas reproduit les indications antérieures à 1913 que l'on trouvra dans les précédentes thèses).

Abbe. — Maladie osseuse de Paget. Excellente réparation des os après opération chirurgicale. *J. of the Americ. méd. Assoc.*, 9 février 1918.

Achard. — Société médicale des hôpitaux. Séance du 11 mars 1921, p. 344 et *Journal des Praticiens*, 15 avril 1922.

Babonneix et Denoyelle. — Société Médicale des Hôpitaux, 1921, n° 35, p. 1579.

P. Bertin-Mourot. — Contribution à l'étude de la nature syphilitique de la maladie osseuse de Paget. — Thèse Paris 1920.

Chauffard. — Société méd. des Hôp., 10 février 1922, p. 292.

Dry, Weidman et Lucke. — Case of ostéitis déformans. Proceedings of the pathol. Soc. of Philadelphia, 1917-1918.

Faugeron. — Essai sur les rapports de la syphilis et de la maladie osseuse de Paget. — Thèse Paris 1923.

Ferris. — Case of otéitis deformans. — *Med. Record*, 24 mai 1919, p. 853.

G. Guillain. — Maladie osseuse de Paget avec signes de tabès. — Soc. méd. des Hôp., 10 février 1922, p. 291.

S. Fosdick Tones. — Ostéïte déformante du Paget. — Un cas avec radiographies. — *Méd. Record*, 28 déc. 1912, pp. 1155-1160.

LEREBOULLET. — Soc. méd. des Hôp., 10 février 1922, p. 289.

A. LERI. — Etudes sur les affections des os et des articulations. — Paris, Massos, 1926. (M. A. Leri a rassemblé dans cet ouvrage ses divers travaux sur la maladie de Paget.)

LEWIN. — Osteitis deformans. Paget's disease, three cases. J. of Bone and Joint Surgery, janvier 1922, p. 45.

James LUGNIER. — Essai pathogénique de certaines formes cliniques de la maladie de Paget. — Thèse Paris 1913.

P. MARIE et A. LERI. — Maladie osseuse du Paget et syringomyélie. — Soc. méd. Hôp., 31 oct. 1919, pp. 904-907.

Halsted MYERS (New-York). — J. of. Bone and Joint Surgery, oct. 1922, p. 787.

A. PALMGREN. — Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget. — Thèse Paris 1927.

PERKINS. — Roentgenographic study of osteitis deformans. — Americ. J. of Roentgenology, mars 1919, p. 151.

SEMENON. — Contribution à la description de la forme céphalique de la maladie de Paget. — Thèse Paris 1921.

SICARD. — Hémicraniose au cours d'une maladie de Paget. — Soc. méd. des Hôp., 26 octobre 1923, p. 1385.

Sidney M. CONE. — Autopsie of Paget's disease. — J. of. Bone a. Joint Surgery, oct. 1922.

Mlle WASERTREGER. — Thèse Paris 1918.

M. P. WEIL et R. AZOULAY. — Maladie osseuse de Paget. Gomme du maxillaire, aortite, tabès. — Bulletin de la Soc. Méd. des Hôpitaux, 25 juillet 1924.

Imoges. — Imp. Commerciale Perrette.